

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1938

THESE

N°
475

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilbert-Bernard KRICK

Né le 23 Novembre 1910 à Turenne (Oran)

**Contribution à l'étude
DE
l'Adénolipomatose symétrique
à prédominance cervicale**

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR

289, RUE SAINT-JACQUES, 289

—
1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilbert-Bernard KRICK

Né le 23 Novembre 1910 à Turenne (Oran)

Contribution à l'étude DE l'Adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS
MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1938

LE DOYEN..... TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robt DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIA.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FISSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY
Clinique médicale	LOEPER.
»	CARNOT.
»	CLERC.
»	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoulLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
»	GOSSET.
»	GREGOIRE.
»	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL
»	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Cardiologie clinique	LAUBRY.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
»	MULON.
»	OLIVIER.
»	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgic.	LANTUEJOUL	Obstétrique.
BARIETY	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
BENARD (Henri)	Pathologie médicale.	LELONG	Pathol. expérimentale.
Jstin BESANÇON	Hydrologie.	LEMAIRE	Pathologie chirurgic.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.	LEVEUF	Pharmacologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	MII J. LEVY	Neurol. et Psychiatrie
BULLIARD	Histologie.	LEVY-VALENSI	Pathologie chirurgic.
CATHALA	Pathologie médicale.	MENEGAUX	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOREAU	Pathologie chirurgic.
DOGNON	Physique.	MOULONGUET	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.	MOUQUIN	Anat. pathologique.
FUNCK	Pathologie chirurgic.	OBEPLING	Pathologie chirurgic.
GALLIARD	Parasitologie.	PETIT-DUTAILLIS	Médecine légale.
GASTINEL	Bactériologie.	PIEDELIEVRE	Obstétrique.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgic.	PORTES	Ophthalmologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.	RENARD	Physiologie.
GAYET	Physiologie	RICHET	Chimie biologique.
GIROUD	Histologie.	SANNIE	Pathol. expérimentale.
HAGUENAU	Pathologie médicale.	SENEQUE	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-Rhino-Laryngol.	TROISIER	Obstétrique.
HAZARD	Pharmacologie.	TURPIN	Pathologie médicale.
HUGUENIN	Anat. pathologique.	VIGNES	Pathologie chirurgic.
JOANNON	Hygiène.	WILMOTH	Pathol chirurgic.
LACOMME	Obstétrique.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Physiologie.	LEROUX	Anat. pathologique.
BUSQUET	Pathologie chirurgic.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie
CHAILLEY-BERT	Pharmacologie.	PHILIBERT	Bactériologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	Clinique médicale.	BASSET	Clinique Chirurgicale.
AUBERTIN		BROcq	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		HEITZ-BOYER	
DUVOIR		MOURE	
LIAN	Clinique obstétricale.	QUENU	Clinique obstétricale.
PASTEUR-VALLERY-RADOT		SCHWARTZ	
SEZARY		VELTER	
		ECALLE	
		LE LORIER	
		METZGER	
		GUENIOT	

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR PAUL CARNOT

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté
de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

*Hommage de respectueuse reconnaissance
pour l'honneur qu'il m'a fait en accep-
tant la présidence de cette thèse.*

A M. LE DOCTEUR J. CAROLI

Médecin des Hôpitaux de Paris

*Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse, aidé
et guidé dans sa réalisation,
En témoignage de ma respectueuse grati-
tude et de ma profonde reconnaissance.*

A M. LE DOCTEUR A. BENSAUDE

Chef de Clinique de la Faculté de Médecine de Paris

*Dont les bienveillants conseils facilitèrent
la mise au point de ce travail,
Tous mes sincères remerciements.*

AUX MEMBRES DE MON JURY DE THESE

A TOUS MES MAITRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE PARIS

INTRODUCTION

Sous le nom d'Adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale, Launois et Bensaude ont décrit en 1898, « une affection caractérisée par la présence de tuméfactions lipomateuses diffuses, disséminées symétriquement dans les différentes parties du corps et en particulier dans la région cervicale où elles produisent des déformations caractéristiques, toujours semblables à elles-mêmes ».

On trouve de nombreuses observations antérieures à celles de Launois et Bensaude dans la littérature médicale française (Bucquoy, A. Siredey, Hayem, etc) et étrangère (Brodie, Mac Cornac, Ehrmann et surtout Madelung). Mais, disposant d'un plus grand nombre d'observations que les auteurs précités, Launois et Bensaude ont pu tracer un tableau clinique complet, caractéristique de cette affection, que nous retrouverons dans presque toutes les observations publiées et sur lequel, par conséquent, tous les auteurs semblent d'accord.

Il n'en est pas de même pour la Pathogénie. De nombreuses hypothèses ont été émises pour l'expliquer.

Nous commencerons d'abord par un exposé critique des différentes théories, pour donner finalement les indications nouvelles qui pourraient se dégager des études récentes du métabolisme des graisses et des altérations hépatiques.

NOS OBSERVATIONS

Nous reproduisons ici 4 cas inédits que nous avons pu récemment observer dans le service de notre maître le Professeur Paul Carnot.

OBSERVATION N° I

L... André, âgé de 51 ans, employé de chemin de fer, entre dans le service une première fois le 8 Novembre 1937, pour :

- 1° Adénolipomatose,
- 2° Troubles hépatiques.

Dans les antécédents du malade on ne retrouve aucune maladie, sauf peut-être un épisode colitique.

1) *L'Adénolipomatose* a débuté il y a trois ou quatre ans. Atteignant d'abord l'avant-bras droit, elle a ensuite pris le gauche, puis, secondairement la région cervicale, et l'évolution devint descendante : le thorax, l'abdomen, les cuisses deviennent le siège de tumeurs. Ces masses augmentent progressivement de volume, sans rémission.

A l'examen :

En avant : on est frappé par l'existence d'un énorme bourrelet continu de la région sous-maxil-

laire, la dépassant de toute part. Sa consistance est ferme et rénitente, non douloureuse. Il existe un renflement constitué par une masse de la nuque à gauche. La région sus-claviculaire gauche et la région sus-sternale sont comblées par deux masses lipomateuses, beaucoup plus molles, pseudo-fluctuantes.

Les bras, en forme de gigots à grosse extrémité supérieure, donnent au malade l'aspect d'un lutteur de foire. La lipomatose y est symétrique et diffuse. Cependant, on peut individualiser à droite, deux grosses masses situées en dehors et en dedans, et à gauche une troisième au-dessus du coude. On ne constate rien aux poignets ni aux mains. Celles-ci sont cyanosées, un peu refroidies. Il manque le 4^e doigt à la main droite.

Au thorax on trouve une énorme hypertrophie de la graisse rétro-mammaire, à peu près symétrique, cependant légèrement plus marquée à gauche.

A la paroi abdominale, l'augmentation de la graisse sous-cutanée est à peu près diffuse, et retombe en tablier à la partie inférieure. Devant la symphyse pubienne existe une volumineuse masse lipomateuse. C'est la dernière apparue ; elle est gênante parce qu'elle comprime la verge.

Les triangles de Scarpa sont symétriquement comblés par des masses lipomateuses. A droite existe en outre une kératinisation épidermique. Les bour-

ses sont volumineuses, occupées par plusieurs masses graisseuses ; les testicules sont en avant.

Vu de dos, le malade présente :

— à la nuque, deux masses symétriques, de la grosseur d'une noix.

— une masse trapézienne à gauche.

— quelques bourrelets au niveau de la ceinture et quelques nodules derrière les ailerons sacrés.

Voici quelques chiffres obtenus par mensuration le 10 Novembre 1937 :

Cou : plus grande circonférence : 58 cm.

Racine du bras : Droit 49 cm. Gauche 50 cm.

Au-dessus du coude : Bras droit 36 cm., gauche 36 cm.

Au-dessous du coude : D. 34 cm G. 34 cm.

Racine de la cuisse : D. 70 cm. G. 76 cm.

Thorax : plus grande circonférence 115 cm.

Abdomen : 119 cm.

Poids : 89 kg. pour une taille de 1 m. 57.

2) *Ethylisme. Troubles hépatiques.* — Le malade buvait facilement 3 litres de vin par jour, de nombreux apéritifs.

A l'examen : Varicosités des pommettes, subictère des conjonctives. Le foie ne peut être palpé sous les masses adipeuses.

Epreuve de la galactosurie provoquée :

1^{re} miction à 9 h. 210 cc. Glucose 30,665 o/100.

2^e miction à 11 h., 140 cc. Glucose, 9,76 o/oo.

3^e miction à 13 h., 75 cc. Glucose, 0.

Examens complémentaires :

Cœur, poumons, normaux.

Examen neurologique : normal.

Urine : beaucoup d'urobiline, pas d'albumine, pas de sucre.

M. B. + 17 %.

Dans le sang : Lipides : 5,83 o/oo.

Cholestérol : 1 gr. o/oo.

Traitement. — On a fait au malade chaque jour 5 cc. de Prolipase pendant 20 jours. On n'a pas constaté de diminution notable des tumeurs, mais une amélioration de la cirrhose.

Toutefois, le malade sort de l'hôpital et reprend son travail pour lequel il n'est nullement gêné.

OBSERVATION II

R..., 51 ans, infirmier, entre dans le service au mois d'Août 1937, pour des tumeurs superficielles, de consistance molle, non douloureuses et dont la disposition symétrique frappe d'emblée.

Leur début remonte au mois de Septembre 1933 : le malade ayant noté une tuméfaction inguinale gauche.

A quelques jours d'intervalle apparaissent des tumeurs cervicales bilatérales, ayant débuté dans la région rétro-mastoïdienne et qui en une dizaine de

jours envahissent la nuque, les faces latérales du cou, élargissant rapidement sa base, réalisant un aspect piriforme : la base du coup étant plus large que la tête. Quinze jours après, apparaissent des tumeurs abdominales et thoraciques à disposition symétrique.

Toutes ces tumeurs, de consistance plus ou moins molle, n'étaient pas douloureuses, déterminaient seulement une gêne fonctionnelle, les mouvements du cou étant limités et la marche gênée.

Un traitement par les ondes courtes est commencé. Au bout de 49 séances qui s'échelonnent de Décembre 1933 à Mai 1934, toutes les tumeurs ont disparu et le malade part en convalescence.

Et c'est à la campagne, au mois de Juillet 1934, que se fait une rechute de la maladie. Le syndrome se rétablit rapidement. Les masses tumorales sont identiques aux précédentes. De Septembre à Novembre 1934, nouveau traitement par les ondes courtes ; nouvelle régression du syndrome. Le malade part en convalescence et reprend son métier d'infirmier à l'Hôtel-Dieu.

En Septembre 1935, nouvelle rechute. Le malade, hospitalisé jusqu'en Avril 1936, voit une nouvelle régression des tumeurs après un traitement par les ondes courtes.

En Décembre 1936, reprise. Hospitalisation : même traitement, nouvelle régression.

Et après une pneumonie du sommet en Mai

1937, se produit en Août 1937, la nouvelle rechute qui le ramène dans le service.

A l'examen du malade, dès l'inspection, on note des varicocités des pommettes et surtout l'existence des tumeurs.

Au cou il existe de chaque côté :

Une masse dans les régions mastoïdiennes du volume d'une grosse noix.

Une masse de chaque côté de la vertèbre, plus étalée.

Une masse sur la face latérale du cou, descendant jusqu'à la base de celui-ci, à grand axe vertical, plus volumineuse à gauche qu'à droite.

Dans le creux susclaviculaire une tumeur peu saillante. A la face supérieure du deltoïde, une tumeur relativement importante. La racine du bras est très volumineuse, en gigot. A la face latérale du thorax, dans le dos, des tumeurs peu volumineuses, disséminées. Dans la région épigastrique, deux tumeurs symétriques du volume d'une mandarine, séparées par un sillon. Dans la région hypogastrique, deux tumeurs molles et volumineuses. Enfin, deux tumeurs inguinales allongées, à grand axe oblique en bas et en dedans et gênant la marche.

Toutes ces tumeurs présentent des caractères semblables. De consistance molle (sauf les tumeurs mastoïdienne et épigastrique), lobulées, elles ne présentent pas de fistulisation. Elles sont indépendantes de la peau qui glisse sur elles. La peau n'est

ni rouge, ni chaude, normale. On constate parfois un certain degré de circulation collatérale à l'entour, pas d'éléphantiasis. Enfin ces tumeurs sont indolentes, spontanément et à la pression.

Il n'existe pas de troubles de compression des vaisseaux ou nerfs superficiels ; pas de signes de compression médiastinale (ni dyspnée, ni troubles de la voix, ni dysphagie) ; pas de troubles de la sensibilité superficielle, ni de la motilité volontaire (légère gêne de la marche). Pas d'asthénie. Température normale. Le poids se maintient.

L'examen complet du malade ne montre rien d'anormal. Ethylisme certain (tremblement des extrémités). Cet infirmier était un buveur connu de tout l'hôpital.

Le foie n'est pas perceptible.

Epreuve de l'eau :

Avant ingestion d'eau, 1.000 cc. d'urine de densité 1.009.

Ingestion de 600 cc. eau, miction 2 h. après, 330 cc. de densité 1,004.

4 h. après, 1.000 cc. de densité 1,005.

Epreuve de la Galactosurie :

1 ^{or}	échantillon	60 cc.	Glucose par litre	27,031
2 ^e	—	75 cc.	—	0
3 ^e	—	100 cc.	—	0
4 ^e	—	750 cc.	—	0

L'examen du sang montre :

4.120.000 globules rouges, 5.900 globules blancs. Urée sanguine 0.25.

Nous avons fait l'épreuve de l'hyperlipidémie et l'étude de l'activité lipasique du sérum.

M. le Dr Laudat a bien voulu nous faire les dosages nécessaires, qui ont donné les résultats suivants :

A jeun : sérum clair.

Lipides 5 gr. 97, Cholestérol 2 gr. 10.

1 h. 1/2 après un repas comprenant 50 gr. de beurre :

Sérum opalescent : Lipides 6 gr. 10, Cholestérol 2,15.

3 heures après : Lipides 7 gr. 66, Cholestérol 2,28.

5 heures après : Lipides 7 gr. 97, Cholestérol 2,25.

Pouvoir lipasique du sérum, évalué en centimètres cubes de NaOH N/10 pour 5 cc. de sérum : 14,2.

Traitement. — Au début, des séances de thermox ont fait légèrement régresser les lipomes.

Le 25 Octobre, le Dr Caroli fait commencer un traitement à la Biolipase (5 cc. IM tous les jours).

Le 26 Octobre, une mensuration montre :

La circonférence maximum du cou : 45 cm.

La circonférence maximum de la racine du bras : Droit 38 cm., Gauche 36 cm.

La circonférence maximum de la cuisse :
Droite 48 cm., Gauche 48 cm.

Au niveau des diverses masses thoraciques et abdominales :

A 120 cm. du sol : 80 cm.

A 110 cm. — 76 cm.

A 105 cm. — 73 cm.

Le 5 Novembre une nouvelle mensuration montre une diminution de 2 cm. des circonférences du cou et de celles des racines des bras. Les autres circonférences sont inchangées.

Ensuite on fait 10 cm³ de Biolipase tous les deux jours.

Le 16 Novembre on constate une diminution de la circonférence de la base du bras gauche qui mesure 33 cm.

Le 14 Décembre, la circonférence maximum du cou est de 42 cm. Les autres circonférences sont inchangées.

Le 7 Janvier : circonférence du cou, 41 cm. Et on constate que les masses des bras ont diminué considérablement.

OBSERVATION III

C... André, âgé de 41 ans, entre dans le service du Dr Caroli le 16 Février 1938 pour une adiposité localisée. Le début de la maladie remonte à un

an (le début réel est impossible à préciser). Le malade s'est aperçu un jour que son cou grossissait et il vit se constituer deux masses adipeuses à peu près symétriques, siégeant de part et d'autre de la ligne médiane, dans la région dorsale du cou. Masses molles, presque fluctuantes, n'augmentant pas beaucoup de volume et non douloureuses. Au bout de quelque temps, augmentation sensible du volume des seins : formation de petites masses de consistance molle, pseudo-fluctuantes.

D'autre part, apparition de deux masses à peu près symétriques siégeant dans la paroi abdominale antérieure, masses diffuses dans leurs limites et contours, gênant le malade dans ses mouvements de flexion du tronc.

Ces masses adipeuses, latérales, symétriques, d'accroissement progressif et peu important, n'étant pas douloureuses, n'inquiétaient pas le malade. Et c'est pour des troubles digestifs qu'il est venu revoir le D^r Caroli qui le soignait pour une maladie du foie depuis plusieurs années.

A l'examen. — Bon état général apparent, teint nettement subictérique, conjonctives légèrement jaunes, quelques varicosités des pommettes.

On est frappé par l'existence de deux masses adipeuses latéro-cervicales, allongées verticalement à peu près sur la saillie des bords du trapèze ; masses pseudo-fluctuantes et indolores.

Dans la région sous-maxillaire, une masse assez volumineuse comble tout le creux sous-mental

donnant l'aspect classique du cou proconsulaire. Par la palpation de cette masse qui n'est pas très dure, il semble que l'on trouve dans son épaisseur des noyaux un peu plus durs faisant peut-être penser à des ganglions pris dans la masse adipeuse. Cet aspect contraste avec celui des masses latéro-cervicales, absolument uniformes, et molles dans leur consistance.

Au niveau des seins existent deux masses adipeuses, très molles. A la surface de la peau on trouve quelques petites saillies un peu bosselées correspondant à de petits pelotons adipeux.

Au niveau de l'abdomen, masses uniformément molles et assez développées.

Enfin, les membres sont indemnes : on ne constate en effet, à leur niveau, aucune masse ou bourrelet adipeux.

Ce qui frappe dans l'ensemble, c'est la bilatéralité, la symétrie même de ces masses ; enfin leur siège : certaines d'entre elles siègent en des territoires ganglionnaires (chaîne spinale, groupes ganglionnaires sous-mentonniers, sous-maxillaires) ; d'autres sont situées en des zones où il n'y a pas spécialement de territoires ganglionnaires.

Le reste de l'examen montre :

Foie : augmenté de volume, débordant de quatre travers de doigt les fausses-côtes, plutôt dur, un peu sensible.

Rate ; grosse, percutable,

Poumons et cœur : normaux.

Système nerveux : réflexes normaux.

Antécédents : éthylisme certain.

Epreuve de la Galactosurie

1^{re} miction : 75 cc., Glucose 5 gr. 51 par litre.

2^e miction (3 h. plus tard) : 68 cc., Glucose 22 grammes 71 par litre.

Epreuve de l'hyperlipidémie :

A jeun : Sérum sanguin clair.

Lipides 4 gr. 47, Cholestérol 1 gr. 40.

1 h. 1/2 après un repas comprenant 50 grammes de beurre.

Sérum clair. Lipides 4 gr. 40, Cholestérol 1 gr. 40.

3 heures après, Lipides 4 gr. 51, Cholestérol 1 gr. 43.

5 heures après, Lipides 4 gr. 42, Cholestérol 1 gr. 38.

Recherche du pouvoir lipasique du sérum :
11 cc. 7.

OBSERVATION IV

Ce malade, âgé de 41 ans, livreur chez un fleuriste, a été adressé au D^r Caroli par le D^r Millet, à la consultation de gastro-entérologie du Professeur P. Carnot. Il présentait des masses d'adénolipomatose cervicale encore très discrètes et tout à fait à leur début. Néanmoins, il y avait déjà une diffu-

sion du processus au niveau des seins, dans la région épigastrique, au niveau des avant-bras et des creux poplités.

Il s'agissait d'un grand alcoolique. Le Dr Caroli n'a pas eu l'occasion d'explorer chez lui les fonctions hépatiques. Le fait qui l'a frappé a été l'existence d'une hyperlipidémie de 10 gr. Comme c'était le premier cas où il avait pratiqué cette recherche, le Dr Caroli a eu l'idée de recourir au traitement lipasique (Biolipase Roche). Celui-ci a donné un résultat inespéré. La tuméfaction du cou a été réduite dans des proportions considérables et un nouvel examen du sang a montré, comme témoin de l'activité biologique, une réduction de 6 gr. des lipides totaux. Une thérapeutique médicale de la maladie de Launois et Bensaude semblait avoir été trouvée, espoir qui a été démenti en grande partie, par les cas que nous avons rapportés ci-dessus (1).

Il nous a été impossible de retrouver ce malade pour l'examiner plus complètement.

AUTRES OBSERVATIONS

OBSERVATION V

P. Chevallier

(Origine ganglionnaire de la maladie de Launois et Bensaude)

Un homme de 61 ans nous est adressé parce qu'il présente depuis quelques mois des adénopathies. On trouve dans les deux aisselles des ganglions: à gauche on en sent deux gros comme des noix. Un autre ganglion plus volumineux encore est collé à droite de la trachée; le pôle supérieur et la partie moyenne de cette tumeur allongée apparaissent à côté du corps thyroïde au-dessus de l'orifice osseux du thorax. Ces ganglions sont fermes mais un peu dépressibles. Ils sont insensibles. En outre, la partie externe du sein droit est reliée à l'aisselle par une peu épaisse mais large infiltration demi-ferme, grumeleuse et un peu sensible au toucher, infiltration qui ne modifie pas l'aspect de la peau.

L'examen du sang montre, avec des globules rouges et des plaquettes normales, 11.200 globules blancs, dont 77,5 neutrophiles %; 1 éosinophile; 0,5 mastzellen; 2,5 lymphocytes et 18,5 monocytes. Il existe quelques polynucléaires à granulations dites toxiques.

Aucune autre adénopathie, pas de ganglions hilaires. Rate normale.

Nous ne faisons d'abord pas de diagnostic. Le malade a une famille fortement entachée de tuberculose; lui-même est indemne: ni l'examen clinique, ni la radiologie ne montrent de lésions pulmonaires. Il nous avoue aussi avoir la syphilis depuis 10 ans et ne plus se soigner depuis longtemps (Wassermann, Hecht, Kahn, négatifs).

Nous essayons un traitement antisyphilitique (sulfarsenol à petites doses 3 fois par semaine), l'infiltration du sein disparaît. Les adénopathies cessent de croître, mais persistent.

Nous demandons alors au D^r Wilmoth d'enlever un gros ganglion. Le chirurgien tombe sur de grosses tumeurs graisseuses et malgré une exploration très soigneuse ne peut, dans toute la région axillaire, découvrir un seul ganglion.

La pièce enlevée est une masse graisseuse ovoïde, grosse comme une noix verte. Sur des coupes sériees, perpendiculaires à l'axe, on voit d'un côté, sous une écorce de graisse, une calotte semi-lunaire de 1 cm. 1/2 à 2 cm. de longueur. Cette calotte comprend du côté externe une capsule fibreuse, et du côté interne, une bande étroite de tissu gris d'aspect ganglionnaire qui se continue sans ligne de démarcation avec le tissu adipeux formant le reste de la tumeur.

L'histologie montre de l'extérieur vers l'intérieur :

a) Une capsule fibreuse ça et là infiltrée de petits nodules lymphocytaires.

b) En plusieurs points, un sinus lymphatique ici libre, là plus ou moins oblitéré par des cellules endothéliales proliférées, formant un tissu cellulo-réticulaire, une réticulo-endothéliose.

c) Un tissu lymphoïde parsemé de petits blocs de sclérose jeune et formé en majeure partie de lymphocytes normaux, les noyaux pycnotiques sont nombreux ; on trouve quelques plasmazellen et quelques cellules réticulaires. En somme, il semble bien s'agir d'un reste de ganglion enflammé.

En dehors comme en dedans, ce reste est grignoté par le tissu adipeux d'apparence normale. A l'extérieur, la capsule est, en certains points, perforée ou pénétrée par les vésicules graisseuses. A l'intérieur, la masse graisseuse pénètre dans le tissu ganglionnaire irrité ; à ce niveau, si l'on ne considérait que la limite, on ne saurait dire si c'est l'infiltration qui envahit la graisse ou la graisse qui envahit le tissu lymphocytaire. Les cultures et l'inoculation au cobaye ont été négatives.

Le malade continue d'être suivi ; il reçoit un traitement antisiphilitique régulier (Bi actuellement). Les tumeurs pseudo-ganglionnaires sont stationnaires ; elles nous paraissent même avoir un peu régressé.

OBSERVATION VI

Dujon

(Origine ganglionnaire de la maladie de Launois et Bensaude)

S... René, atteint d'adénolipomatose, a subi deux opérations sur la région cervicale, à 41 ans, en novembre 1908 et en avril 1909.

Fils d'un boucher, il n'accuse aucune tare familiale. Soldat, boucher, puis garçon brasseur. Grand buveur. C'est le seul point à signaler au point de vue étiologique.

La maladie a débuté insidieusement à 26 ans, par le cou. Elle augmente constamment jusqu'à constituer une énorme difformité cervicale ; elle prit d'autres localisations sur les bras et le tronc.

Si l'on observe avec soin la tumeur cervicale, on remarque que les différents groupes ganglionnaires du cou ont été des points d'appel pour le développement de la tumeur : saillie sus-hyoïdienne, médiane, saillie carotidienne, saillies sous-occipitales. Cette conception clinique sera vérifiée exacte par l'opération et par l'examen microscopique. Elle justifiera sa dénomination d'adénolipomatose donnée par Launois et Bensaude et va à l'encontre de l'opinion relatée dans la pathologie de Dieulafoy qui ne veut voir dans la maladie que de la lipomatose.

Chez notre malade, il n'y a d'ailleurs aucun ganglion perceptible dans les autres régions et les autres localisations de la tumeur paraissent bien des manifestations pures des lipomes.

Il existe au bras une masse bicipitale et une masse tricipitale ; le bras présente l'apparence d'un gigot, avec 52 cm.

de circonférence. Il n'y a rien aux membres inférieurs sauf une masse lipomateuse dans chaque triangle de Scarpa au-dessous de l'aîne, indépendante des ganglions.

Le malade, qui était assez vigoureux avant le développement de son affection, vit ses forces diminuer. Il ne ressentait d'ailleurs aucune douleur. La seule gêne qu'il accusât fut de la dyspnée, laquelle augmenta avec le développement du cou et décida le malade à se faire soigner.

Il eût été imprudent d'opérer la région cervicale en une seule séance et je décidai de n'opérer chaque fois qu'un côté. Une longue incision transversale permit de découvrir les masses lipomateuses sous-jacentes. Ces masses n'étaient pas encapsulées. Elles étaient adhérentes à la peau, adhérentes aux muscles et s'infiltraient dans tous les espaces cellulaires. Il ne pouvait être question de trouver un plan de clivage et il fallut sculpter aux ciseaux, ménageant muscles et vaisseaux. Les muscles étaient diminués de volume. Le corps thyroïde existait quoique rapetissé. Ceci pour répondre à l'opinion de Madelung qui attribua le « fetthals » à une atrophie complète du thyroïde. Il est aisé de reconnaître que les paquets ganglionnaires du cou avaient été des points d'appel pour les masses lipomateuses. Chaque groupe ganglionnaire était le centre d'un lobe de la tumeur reconnaissable sur les figures photographiques. Chacun de ces lobes était constitué à la périphérie par un tissu graisseux pur. Le centre au contraire était plus blanc, comme lardacé, d'apparence nettement ganglionnaire.

Le Dr Vernet, médecin de l'asile d'aliénés de Sainte-Catherine, a bien voulu faire une coupe de la tumeur et il a trouvé du tissu graisseux et du tissu ganglionnaire mélangés.

Cet examen histologique répond bien à ce qui semblait exister macroscopiquement au cours de l'opération et justifie l'appellation d'adénolipomatose.

Aujourd'hui le malade n'a plus de dyspnée ; son cou a un aspect normal et il a repris son travail.

OBSERVATION VII

Del' Aqua

(*Adénolipomatose classique*)

B... Marie, 48 ans, né à Castelguelpo, cantinier. Très grand mangeur et buveur. A 15 ans rhumatisme articulaire aigu. Les douleurs se reproduisent à 20, 30, 33 ans.

A 39 ans, le malade a observé à la nuque des petites masses de la grosseur d'une noix, indolentes, qui se fusionnèrent par la suite en une masse unique. Même modification subie par deux petites masses apparues peu après dans la région sous-mentonnière. Il paraît que pendant quelques années les masses du cou ont graduellement augmenté de volume. D'autre part, en travaillant longtemps le buste penché en avant, le malade accuse une notable sensation de chaleur et des vertiges. Deux mois avant d'entrer à l'hôpital (15 Juillet 1933) une toux sèche apparaît avec rares expectorations.

A l'examen la peau est rose pâle, fine, lisse, le système pileux peu développé, les jambes amincies, le système veineux superficiel sous-cutané très apparent. Dans la région de la nuque on trouve de grosses masses symétriques de consistance molle, indolentes, puis une masse ayant les mêmes caractères disposée en collier sur les côtés et en avant.

En partant du point le plus proéminent de la nuque, au niveau de la 1^{re} et de la 2^e vertèbres cervicales, en rasant l'angle de la mâchoire, pour se porter à un centimètre au-dessous du menton, la circonférence du cou mesure 56 cm. A l'examen du thorax, on note à gauche des râles moyens et une faible expansibilité du cul-de-sac pulmonaire inférieur gauche. La radio montre une certaine condensation hilair gauche avec contours irréguliers. De chaque côté petits signes de réaction pleurale. L'ombre du cœur est légèrement agrandie.

Examen histologique. — Les sections faites à diverses profondeurs des prélèvements de la région du cou sont cons-

tituées de tissu adipeux. Des coupes de vaisseaux qui ne présentent aucune altération. On ne trouve pas de ganglions lymphatiques.

Recherches complémentaires. — Les épreuves pharmacodynamiques montrent un état vagotonique. On a observé quelques réactions propres au parasympathique (salivation, sudation, diarrhée)).

Cuti-réaction légèrement positive. Urines normales, B.W. négatif. Métabolisme basal + 10 %.

Examen du sang :

Globules rouges : 3.806.000	31 % lympho.
Globules blancs : 22.900	9 % mono.
Valeur globulaire : 0,78	60 % neuro.

Azotémie mgr. 39,1 %.

Glycémie mgr. 99 %.

Cholestérine mgr. 198 %.

Thérapeutique. — Après des bains de lumière, des injections dans les masses lipomateuses d'alcool puis d'éther (moins douloureux), des applications diathermiques pures, des massages, on a obtenu une réduction de volume (la circonférence du cou réduite à 50 cm.). Deux ans après, légère augmentation de volume et M.B. — 24 %.

OBSERVATION VIII

Del' Aqua

(Adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale)

A... A., cantonnier. Â 18 ans, pneumonie. En 1927 accident, paume de la main droite écrasée.

En 1931 apparaît en arrière une petite tuméfaction molle, mobile, indolente, correspondant à la 7^e vertèbre cervicale. Elle a disparu en deux mois pour reparaitre un an après et, croissant lentement, atteint les dimensions actuelles sans gêner le malade.

Cependant on note une notable faiblesse des jambes. Fatigue à la marche, vertiges debout, bourdonnements d'oreilles et souvent amnésie. Peu après le cou grossit dans sa région antérieure sous forme de deux masses régulières distinctes, molles. Et en même temps, on note la formation de masses adipeuses aux seins, cuisses et le malade a maigri dès 1931.

A l'examen. — Peau rose, fine, presque de type féminin. Système pileux peu développé. Disposition de poils au pubis de type féminin, micropolyadénie aux aisselles et inguinale. Système veineux superficiel très développé sur son corps.

Le cou a grossi aussi bien en avant qu'en arrière ; la circonférence minima est de 39 cm. à la hauteur du corps thyroïde ; la circonférence maxima est de 49 cm. y compris la masse hémisphérique de la grosseur d'un œuf. Notable accumulation de graisse dans les régions mammaires, les épaules, l'abdomen, l'hémithorax gauche où on note la présence d'une cicatrice d'une précédente biopsie.

La radio thoracique montre quelques signes d'épaississements pleurétiques. Le contour gauche du cœur présente quelques irrégularités dues vraisemblablement à des adhérences pleuro-péricardiques.

Examen histologique. — Les masses sont constituées de tissus adipeux dans lequel on note une grande richesse de fibres qui le traversent en tous sens. Ce qui explique la plus grande consistance de ces tumeurs par rapport au cas précédent.

Il n'existe aucun caractère qui permette de différencier ces masses des communs lipomes du tissu sous-cutané.

Examens complémentaires : Urines normales.

Fonctionnement normal du rein.

M.B. — 1 %, B.W. négatif.

Glycémie : mgr. 113 %. Cholestérine : mgr. 183 %.

Thérapeutique. — Après injections d'éther intra-lipomateuses, diathermie, massages, on note une certaine réduction des masses du cou.

OBSERVATION IX

Trenel et Fassou

(Type classique d'adénolipomatose symétrique)

Un malade atteint, depuis 20 ans environ, d'adénolipomatose. Ce malade a été opéré à deux reprises et les interventions chirurgicales ont porté sur les régions cervicales, scapulaires, lombaires.

Actuellement, l'affection se présente sous le type classique d'adénolipomatose symétrique dont Launois et Bensaude ont fait la première étude d'ensemble. Les masses lipomateuses ont pris un énorme développement dans les régions cervicale et scapulaire. Le dos du malade est comme capitonné par de nombreuses tumeurs surtout développées dans la région dorso-lombaire gauche. Sur la région épigastrique est implantée une volumineuse tumeur, la seule qui soit douloureuse et qu'il est nécessaire de maintenir par un bandage. Les deux aines sont comblées par des tuméfactions de date relativement récente. On trouve de volumineux ganglions dans l'aisselle gauche, et, au niveau du coude droit, la palpation fait sentir un ganglion épitrochléen assez développé. Comme il existe à cet endroit une tumeur en voie de développement, les auteurs signalent cette coexistence.

L'examen du sang a donné des résultats très voisins de la normale.

D'une façon générale, toutes ces tumeurs ont une consistance molle, pâteuse et sont parcourues en surface par un réseau veineux nettement dessiné.

Le corps thyroïde n'est pas senti à la palpation. Le testicule droit est atrophié.

Ce qui fait surtout l'intérêt de ce malade, c'est que son affection constitue un des cas les plus typiques d'adénolipomatose que l'on puisse rencontrer.

OBSERVATION X

Massabuau

(*Lipomatose symétrique cervicale*)

S... J., âgé de 45 ans, entre dans le service de M. le Professeur Forgue.

La maladie a débuté il y a trois ans, par une nodosité siégeant en arrière de l'oreille droite et qui a augmenté progressivement de volume sans provoquer jamais de phénomènes douloureux. Quelques mois après, une deuxième nodosité de même aspect s'est montrée dans la région latérale droite du cou, puis s'est rapidement propagée vers le côté gauche, arrivant à former une masse qui a, depuis un an et demi environ, le volume actuel.

La région antérieure du cou de ce malade a pris la forme d'un menton à plusieurs étages comparable à celui des gens obèses. La masse forme un bourrelet saillant qui s'étend d'un angle du maxillaire à l'autre et cette masse semi-lunaire, appliquée en forme de jugulaire au-dessous de l'arc du maxillaire inférieur, donne au cou l'aspect bien connu proconsulaire.

La consistance de cette masse est relativement ferme et de chaque côté, dans les régions sous-maxillaires, on peut délimiter deux tumeurs du volume d'un gros œuf environ, qui semblent situées très profondément, de consistance assez ferme et qui se continuent vers la ligne médiane avec la masse sous-mentale plus diffuse et plus molle.

En outre, on constate la présence dans les régions mastoïdiennes de deux tumeurs nettement séparées du reste de la néoformation cervicale. Ces deux tumeurs ont le volume d'un œuf environ et la droite est légèrement plus volumineuse que la gauche. Elles sont symétriquement situées et s'étendent en arrière jusqu'à un travers de doigt en dehors de la protubérance occipitale, en avant jusqu'à la ligne menée par le prolongement du lobule de l'oreille ; en bas, leur bord inférieur descend jusqu'en arrière du bord postérieur du

sterno-mastoïdien. Leur grand axe est transversal ou plutôt légèrement oblique de haut en bas et d'arrière en avant. Un espace de un travers de doigt et demi environ sépare leur pôle antérieur du pôle supérieur de la masse sous-maxillaire correspondante.

La peau est mobile à la surface de ces tumeurs, légèrement adhérente, amincie et un peu rouge au niveau du point culminant de la tumeur gauche.

On ne constate aucune tuméfaction ni dans le creux axillaire ni dans les régions inguinales.

L'examen de sang pratiqué à deux reprises, par le Professeur Gaussel, n'indique aucune modification dans la quantité et la proportion des globules blancs.

Le malade est opéré le 17 Février 1909 par M. le Professeur Forgue, qui enlève d'un seul tenant le volumineux collier lipomateux occupant les régions sous-mentales et sous-maxillaires, puis séparément et en les morcelant les deux masses rétro-mastoïdiennes plus adhérentes aux plans profonds.

Malgré cette large dissection du cou, les suites opératoires ont été excellentes.

OBSERVATION XI

Murard

(Lipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale)

C... François, 34 ans, boulanger, soldat, entre dans le service de M. Cordier pour une tuméfaction des régions sous-maxillaires et pré-laryngées.

Père mort à 55 ans de rhumatismes. Sa mère vit encore. Un frère mort à 4 mois. Une sœur bien portante. Personnellement, bonne santé habituelle. Deux traumatismes importants : fracture du bras et contusion dorso-lombaire.

L'histoire de la maladie remonte en Juin 1914 où commença à apparaître une tuméfaction de la région sous-maxillaire des deux côtés qui s'étendit rapidement à la région parotidienne, prédominante du côté gauche.

La tuméfaction, traitée par des pommades regressa, disparut pour réparaître en Novembre 1914. Militarisé, mis en sursis pour grenouillette. Il entre dans le service de M. Cordier.

D'apparence robuste, 1 m. 63, 58 kg. N'a pas maigri. L'examen montre une série de tumeurs de dimensions diverses variant du volume d'une noisette à celui d'un gros œuf et réparties à peu près symétriquement de chaque côté de la ligne médiane (régions sous-maxillaires, pré-laryngées, sous-mastoldiennes, temporo-maxillaires).

Tumeurs de consistance moliasse, indolores, mobiles sur les plans profonds.

On trouve dans les aisselles une tumeur lipomateuse de consistance différente des ganglions (volume d'une noix), au niveau des régions épitrochléennes (noisette), plusieurs masses du triangle de Scarpa.

Examen viscéral : rien d'anormal.

Examen du sang (29 Décembre) : formule normale.

Le malade subit 3 séances de radiothérapie sans amélioration. Le 28 Avril l'examen de sang montre la formule suivante :

Poly., neutro. : 47.	
Grands, moyens mono	} 43
Lymphocytes	
Basophiles : 2.	
Myélocytes : 1.	
Formes de transition : 7.	

Le 10 mai, la formule a un peu varié :

Poly., neutro. : 53,5.
Eosinophiles : 1,5.
Basophiles : 1.
Lymphocytes : 33.
Moyens mono. : 7.
Grands mono. : 0,75
Myélocytes : 2.
Formes de transition : 1,25.

L'état général décline un peu, le malade maigrit, pèse 52 kg. 20. Part en convalescence, revient 2 mois plus tard, pèse 53 kg. Le volume des tumeurs cervicales a varié sans disparaître. Les tumeurs sous-maxillaires et pré-laryngées ont augmenté de volume. Les masses épitrochléennes ont disparu. Les autres n'ont pas varié.

L'examen du sang montre :

Polynucléaires : 55.

Lymphocytes : 12.

Moyens monos : 7.

Grands monos : 24.

Basophiles : 1.

Formes de transition : 1.

Le 5 Novembre 1918 l'état des tumeurs est le suivant :

La tumeur médiane sus-sternale a le volume d'une mandarine. Au-dessus, masse volumineuse en forme de collier, très symétrique sans lobulation ni bosselures, s'étendant d'une région sous-maxillaire à l'autre, les débordant pour empiéter sur les régions carotidiennes.

1^{re} intervention, 30 Novembre (M. Tixier).

Extirpation isolée de la masse sus-sternale.

Examen microscopique : tumeur graisseuse pure.

En aucun point on ne découvre de zones différant de la masse qui reste très homogène. Les petits ganglions situés à son voisinage sont d'apparence normale, très clivables.

2^e intervention, 30 Décembre 1918.

On fait du côté gauche la dissection de la région sous-maxillaire et carotidienne infiltrée par des coulées lipomateuses qui suivent chaque pédicule vasculaire accompagnant le canal de Warthon, le tronc thyro-linguo-facial, les gros vaisseaux jugulo-carotidiens.

La disposition reproduit symétriquement celle du côté droit.

L'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'un lipome pur. En aucun cas on n'a trouvé de figures anormales.

OBSERVATION XII

Murard

(Lipomatose symétrique diffuse)

B... Joseph entre dans le service pour de la gêne de la respiration qu'il attribue au développement de tumeurs cervicales.

Le début de la maladie remonte à 4 ans.

Les seins augmentaient de volume. Une tuméfaction de la paroi abdominale apparaissait. Il y a un an 1/2 apparaissaient les tumeurs cervicales, et celles des membres.

A l'examen on est frappé par le développement des seins (masses diffuses, assez molles). On trouve d'autres masses au cou, au-dessous de la région mammaire, aux membres et sur la paroi abdominale. Toutes ces tumeurs ont les caractéristiques des lipomes et sont indolores.

Chez ce malade un traitement à l'arsenic puis radiothérapique n'ont rien donné. Et il quitte l'hôpital.

OBSERVATION XIII

Mây, Faulong, Kipfer

M. B..., âgé de 45 ans, garçon de café, est entré le 13 Octobre 1936 à l'Hôpital Tenon pour un double mal perforant plantaire et une adénolipomatose symétrique.

On trouve en effet chez lui des masses symétriques siégeant dans les régions voisines des territoires ganglionnaires sous-maxillaire, nuque, mammaire, axillaire, inguinal. A la palpation, ces masses sont molles, mobiles sur les plans profonds, un peu irrégulières, granuleuses, complètement indolores. Leur apparition remonte à une dizaine d'années et aurait suivi l'ablation d'un lipome cervical datant de 4 à 5 ans et qui était resté isolé. L'examen a permis de retrouver, en outre, une masse lipomateuse médiane sus-sternale ainsi

que plusieurs masses scrotales symétriques. Ce syndrome de lipomatose ne s'est accompagné d'aucun trouble fonctionnel ou douloureux. Dix jours avant son entrée à l'hôpital, le malade a constaté l'existence d'un mal perforant plantaire siégeant aux gros orteils près de leur bord interne. Ce sont des ulcérations peu profondes, non suintantes, assez bien limitées par des bords nullement décollés. Les gros orteils sont **fortement** augmentés de volume, bien que la radiographie ne révèle à leur niveau aucune altération osseuse.

La circulation artérielle est normale ainsi que la pression ; l'indice oscillométrique varie entre 6 et 7 à la cheville. Il existe par contre des troubles vaso-moteurs marqués. **Les extrémités** sont cyanosées, facilement couvertes de sueur, tantôt très chaudes, tantôt glacées.

À l'examen neurologique, la motilité et la force musculaire sont normales. Mais il existe des troubles de la réflexivité et de la sensibilité.

Les réflexes rotuliens sont vifs, presque polycinétiques, mais ne s'accompagnent pas de clonus.

La percussion des malléoles internes provoque une flexion de la jambe sur la cuisse et une adduction de la cuisse diffusant du côté opposé. Les réflexes achilléens sont normaux. Le réflexe cutané-plantair est normal à gauche. À droite l'excitation plantaire a déterminé tantôt une flexion du gros orteil, tantôt une extension.

Aux membres supérieurs les réflexes sont vifs, égaux et symétriques. La sensibilité tactile est normale mais on constate des troubles des sensibilités douloureuse et thermique sur un territoire cutané comprenant la face dorsale des pieds et la moitié inférieure de la face antéro-externe des jambes. La sensibilité profonde est à peu près normale.

Il n'existe pas d'autres troubles neurologiques, pas de troubles neurologiques par atteinte des nerfs crâniens ; les pupilles régulières réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation. On ne note aucun signe cérébelleux. La ponction lombaire montre un liquide céphalo-rachidien hypertendu mais absolument normal (0,2 éléments, 0,20 d'albumine, B.W négatif). L'examen du fond d'œil n'a rien révélé de particulier et la tension de l'artère centrale est normale.

L'examen général est tout à fait négatif. Il n'existe aucun antécédent ni aucun stigmat de syphilis. Le malade n'est ni diabétique, ni albuminurique. Il faut noter seulement dans la formule sanguine, par ailleurs normale, une éosinophilie à 13 %. Il n'y a rien à retenir des antécédents sinon les oreillons, il y a une vingtaine d'années, suivis d'orchite.

Aucun membre de sa famille n'est atteint de lipomatose ; seule une sœur (parmi 5 frères et sœurs vivants) présente un lipome localisé du bras.

OBSERVATIONS XIV ET XV

Rathery et Binet

Nous nous trouvons en présence de deux malades atteints de tumeurs multiples.

Pour l'un, ces tumeurs sont relativement peu nombreuses, pour l'autre, au contraire, on en note plus de 100.

Ces tumeurs présentent les *caractères suivants* :

— Elles se développent insidieusement et lentement puisque l'affection date de plus de 10 ans.

— Elles ne s'accompagnent d'aucun phénomène douloureux, en dehors de quelques douleurs névralgiques.

— Elles sont disposées assez symétriquement.

Cette symétrie n'est peut-être pas absolue, cependant elle existe pour la plupart des tumeurs. La disposition de celles-ci semble se faire en amas ou en traînées et elles paraissent se disposer suivant un *type radiculaire*.

Nous avons pu pratiquer une biopsie, chez le deuxième malade. Il s'agit nettement d'un lipome. La trame fibreuse est assez marquée, elle renferme par places des vaisseaux en assez grande abondance. Il ne s'agit cependant pas d'un fibrolipome, mais de lipome vrai.

Dans nos deux observations, en dehors des troubles psychiques présentés par le premier malade et des phénomènes névralgiques assez vagues accusés par le second, nous ne trouvons aucune manifestation du système nerveux que la topographie même de ces tumeurs.

OBSERVATION XVI

M. Marsiaj

(*Lipomatose symétrique familiale*)

F... T..., 33 ans, marié depuis 14 ans, colon d'origine italienne, né à Catias où il réside. La première manifestation de la maladie date de 5 à 6 ans, lorsqu'il nota pour la première fois l'apparition de quelques nodules à la région cervicale des deux côtés. Il y a deux ans, ces nodules ont commencé à se développer lentement. Mais ils sont restés localisés dans cette même région jusqu'à il y a 5 à 6 mois. Ensuite, il commença à avoir de la difficulté à marcher, difficulté qui s'est accentuée peu à peu. A cette même époque, il nota que d'autres nodules se formaient dans la paroi abdominale et dans la région dorso-lombaire.

En même temps ceux du cou augmentaient de volume et se multipliaient. Depuis cette période la marche est devenue de plus en plus gênée et les masses nodulaires disséminées et nombreuses ont augmenté progressivement de grandeur. **Pour cette raison, il a résolu d'entrer à l'hôpital.**

Il nous a avoué être alcoolique incorrigible (5 à 6 litres de vin par jour et beaucoup d'eau-de-vie).

Malgré l'abus d'alcool, il avait joui d'une santé parfaite jusqu'au début de cette maladie. On ne trouva pas de signe de syphilis, ni de tuberculose, ni d'autres maladies vénériennes. Sa femme toujours en bonne santé. Il a eu d'elle 4 fils bien portants. Il avait huit frères, sept bien portants et un atteint de la même maladie (Obs. XVII). A son dire, son père présentait aussi des nodules semblables aux siens mais localisés exclusivement aux régions sus-clavières.

Examen général. — A l'entrée dans le service, on nota : des masses nodulaires envahissant complètement son cou, en le grossissant considérablement dans ses diamètres, ce qui donnait à sa tête l'aspect d'une pyramide tronquée à base inférieure, tête en poire.

Il montrait spécialement aux membres inférieurs un tremblement net, non intentionnel. De même, on notait un certain degré d'excitation et d'instabilité nerveuse. Le malade répondait difficilement aux questions posées. Il devait y être aidé par sa femme. D'après celle-ci l'état psychique du malade avait été toujours normal. Cette difficulté de répondre à l'interrogatoire devrait être attribuée à sa nature timide de colon venant pour la première fois à la capitale.

La marche était franchement spasmodique. La flexion des membres se faisait difficilement ; il marchait incliné en avant, ce qui semblait montrer un état instable de coordination.

Un examen général approfondi nous montra une constitution normale, musculature bien développée d'un homme de taille moyenne.

Crâne petit, front bas, atrophie de la portion faciale du maxillaire inférieur. Extrémités des membres normales, ongles cassants. Barbe irrégulière, cheveux lisses, soyeux, mais manquant par endroits. Les poils du pubis se rapprochaient du type féminin.

Organes génitaux externes normaux. Sens génésique normal. Un peu indolent. Pas d'asthénie.

Ce qui attira l'attention, ce furent les nodules lipomateux qui se trouvaient dans le cou et dans le tronc. De nombreuses nodosités sous-cutanées dans le segment cervical s'étendaient des régions sous-mentonnières et sous-maxillaires jusqu'aux régions mastoïdiennes et sous-occipitales, contournant le cou latéralement en augmentant son diamètre transversal. Les nodules étaient mous, dépressifs, non douloureux, ni adhérents à la peau, qui glissait facilement sur eux. Leur contour était peu net et diffus, mais chaque nodule était indépendant. On observa qu'à la nuque, en bas des masses sous-occipitales, il y avait deux nodules également symétriques au niveau des 6^e et 7^e vertèbres cervicales. Sur le dos, de chaque côté de la colonne, il y avait de petits nodules plus consistants aussi localisés symétriquement. Dans la région lombaire on voyait, d'un côté et de l'autre, un lipome dépressif étendu, à bords mal limités, bien qu'il fût

immédiatement sous la peau. On trouvait à l'épigastre, à la région ombilicale, au pubis, des nodules semblables, un de chaque côté de la ligne médiane, formant plutôt des infiltrations adipeuses étendues que des tumeurs bien limitées. Les ganglions inguinaux en grand nombre et engorgés. Ceux de la région axillaire et ceux d'Amici impalpables.

S.N. de la vie relation : La marche a été décrite. Sensibilité normale. Réflexes secondaires exagérés (rotuliens surtout). Les cutanés abdominaux presque tous abolis. Pas de Babinski, ni Romberg. Réflexes pupillaires normaux.

Système neuro-végétatif et endocrinien : constipation habituelle. Le malade n'a jamais eu de salivation, de nausées, de vomissement, ni ressenti le mal d'auto, de chemin de fer. Cependant il présente des troubles vaso-moteurs, d'ordre émotif ou non. Transpiration facile et abondante.

Pas de troubles hépatiques, le foie est normal.

Métabolisme basal à jeun : — 17 %.

Urine : rien d'anormal.

Recherche des lipoïdes négative.

Appareils digestif, respiratoire, urinaire : rien d'anormal.

Appareil circulatoire : pouls faible irrégulier (66). T.A. 12,50 et 9.

Examen radiographique de la selle turcique :

Diam. antéro-postérieur 11 mm. (normalement de 10 à 16) ;

Diam. antéro-vertical 7 mm. (normalement de 8 à 10).

Examen hématologique : B.W. négatif.

Dosage Ca : 10 mgr.

Potassium 22 mgr. Cholestérine : 150 mgr. Acide urique 2 mgr. Réserve alcaline en CO_2 : 59 volumes.

Valeur globulaire 0,7 %

L.C.R. : Albumine 0,47 par litre

Examen cytologique : rares lymphocytes.

Le malade n'a pas consenti au prélèvement biopsique pour l'examen anatomo-pathologique.

OBSERVATION XVII

M. Marsiaj

(*Lipomatose symétrique familiale*)

S... T..., frère du précédent, 35 ans.

Début de la maladie il y a 5 ou 6 ans. Comme son frère, mais les nodosités se bornaient à l'épigastre puis s'étaient reproduites à la région cervicale et au pubis.

Pendant 3 ans, les nodules avaient progressivement augmenté, puis restèrent stationnaires.

Depuis 3 mois il a de légers troubles de la marche. Comme son frère il buvait énormément (4 à 6 bouteilles de vin par jour).

Antécédents : grippe plusieurs fois. Pas de syphilis, ni de tuberculose.

A l'examen les masses nodulaires disséminées sur le corps étaient semblables à celles dont le frère était porteur, mais plus petites et sans prédominance de localisation.

Système nerveux de la vie de relation :

Marche anormale, les jambes écartées, le tronc penché en avant. Pas de signe de Babinski, Romberg négatif. Réflexes pupillaires normaux. Autres réflexes nets et légèrement exagérés.

Systèmes neuro-végétatif et endocrinien :

Il transpirait facilement. Constipation avec crises de diarrhée muqueuse. Troubles vaso-moteurs.

Appareil digestif, crises diarrhéiques avec constipation.

Appareils respiratoire, urinaire : rien à signaler.

Appareil circulatoire : Pouls faible (76), mais régulier.

T.A. 14 et 9 ; M.B. à jeun : — 12 %.

Radiographie selle turcique. Diam. antéro-post. 14 mm. (normalement 10 à 16) ; diam. vertical 9 mm. (norm. 8-10).

Examen hématologique : Dosage Ca : 10 mgr. ; dosage K. 22 mgr. ; cholestérine : 155 mgr. ; acide urique : 1 mgr.

Réserve alcaline en CO^2 : 57,7 volumes %.

Urines, rien d'anormal.

Recherche des lipoides négative.

L.C.R. : très-rares lymphocytes (0,9 par mmc.).

OBSERVATION XVIII

Michon et Rose

(Adénolipomatose symétrique familiale)

Il s'agit d'un homme de 41 ans, considéré jusqu'à présent comme atteint de goître, qui présente, en fait, une **énorme tuméfaction molle, en collier, doublant toute la circonférence maxillaire inférieure** de telle sorte que le menton se trouve même en retrait, et se prolongeant par des masses **rétro-auriculaires et prétragiennes symétriques**. A la région pré-sternale haute d'une part, à la nuque d'autre part, existent des **tuméfactions médianes** ; aux régions deltoïdiennes, on perçoit en outre une infiltration diffuse qui donne un aspect en gigot au membre supérieur, des nodules sous-cutanés **pâteux, sensiblement symétriques**. Les régions pectorales sont symétriquement infiltrées ainsi que les régions scapulaires et **l'abdomen forme un tablier bilobé retombant au-devant des organes génitaux**. A l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la cuisse gauche, à sa face externe, siège une masse sous-cutanée légèrement lobulée, de la taille d'un œuf de pigeon, qui n'a pas son homologue à droite où l'on aperçoit seulement de l'empatement sous-cutané diffus.

Quoique l'auscultation et l'examen radioscopique n'indiquent pas la présence de masses thoraciques profondes, il existe une gêne respiratoire assez marquée avec dyspnée d'effort et de la dysphagie au pain et à la viande depuis un an environ. Les champs pulmonaires sont peu lumineux dans leur ensemble, les sommets atelectasiés, l'ampliation diaphragmatique faible, surtout à droite.

Le ventricule gauche est volumineux et hypotonique. La tension est à 12-8 (Vaquez).

Il existe en outre, sur le visage, de l'acné rosacée avec quelques plages hypertrophiques symétriques aux joues et au front. A la surface du collier sous-mentonnier, la peau est flasque et distendue et se plisse aisément.

En l'absence de toute douleur, même intermittente, il y a lieu d'exclure le diagnostic de maladie de Dercum pour s'arrêter à celui d'adénolipomatose telle qu'elle a été décrite en 1898 par Launois et Bensaude.

Le début remonte à 4 ou 5 ans, et s'est fait aux faces latérales du cou et régions prétraagiennes, de façon rigoureusement symétrique, avec extension progressive à sa région antérieure, puis aux épaules. Le nodule de la cuisse est le plus récent en date. L'évolution est très progressive, sans poussées brusques. Dans l'ensemble, poids corporel qui était de 47 kg. vers 1918 pour une taille de 1 m. 57 a augmenté, passant à 52 kg. poids moyen vers 1928-29, à 68 kg. actuellement.

Plusieurs facteurs étiologiques peuvent être invoqués, ce sont d'abord des erreurs alimentaires, d'une part éthyisme, d'autre part suralimentation avec excès de corps gras. Cuisinier puis cafetier, le malade boit encore actuellement passablement de bière, des apéritifs secs, du rhum, notamment deux gros régulièrement chaque jour ; il a toujours abusé des œufs et absorbe dans sa nuit 1 litre à 1 litre 1/2 de lait non écrémé.

Ce sont en outre des infections qui semblent cependant éteintes, car le malade a été atteint de paludisme et dysenterie en Orient pendant la guerre. Ce sont enfin et surtout des facteurs familiaux :

La sœur du malade, de 4 ans plus âgée que lui, présente aux deux extrémités sus-claviculaires, de façon symétrique, une masse d'apparence lipomateuse très développée du volume d'une moitié de mandarine. Son grand-père paternel a présenté une difformité tellement analogue à la sienne que toutes les personnes qui l'ont connu déclarent retrouver exactement le même aspect du cou chez son petit-fils. Il avait également des masses au niveau des épaules, des bras et des

cuisse, de sorte que le diagnostic d'adénolipomatose symétrique nous semble non douteux et comporte en outre la notion de caractère familial.

Nous avons demandé au D^r Verain de déterminer le métabolisme basal, espérant en tirer des déductions thérapeutiques. A notre surprise, il s'est montré supérieur de 29,4 % à la normale, de sorte que nous nous sommes contenté de prescrire de minimes doses d'extrait thyroïdien (2 cent. deux fois par jour) alternativement par périodes de 10 jours avec de la solution de Lugol et de la nitrophénine et complétées par de sévères prescriptions diététiques.

OBSERVATION XIX

J. Beaumel et Mlle Giraud

Ce malade nous a paru fort intéressant. Scieur, âgé de 58 ans, entre Salle Fouquet, pour tumeurs multiples et symétriques.

D'après lui le début remonte à Septembre 1913. Néanmoins, il semble bien que D... ait eu les seins excessivement développés durant toute sa vie. En Septembre, il est probable qu'une nouvelle poussée s'est produite qui a fait accroître des tumeurs déjà existantes. En tout cas, il n'y a aucune douleur. Simplement la gêne facilement compréhensible dans certains mouvements pour travailler et se baisser. La motilité est normale, les organes des sens fonctionnent bien.

Pas de troubles urinaires, ni albumine, ni sucre. Dans les antécédents personnels on ne relève pas la moindre douleur rhumatismale.

Dans les antécédents héréditaires, pas d'arthritisme net ; aucun autre membre de sa famille n'a été comme notre malade.

A l'examen, M... présente des masses lipomateuses de consistance demi-ferme. Sur la partie antérieure du corps trois étages, un au niveau des seins, un au niveau du pubis, un intermédiaire, formés de tumeurs volumineuses et symétriques. Les deux étages supérieurs comprennent deux tu-

meurs. Seule la tumeur pubienne est médiane, bien que symétrique et masque complètement les bourses et le pubis.

En arrière, les tumeurs se confondent et forment une adiposité diffuse, nettement coupée en deux au niveau de la colonne vertébrale. Chaque masse latérale est sillonnée de bourrelets.

La région cervicale peut être prise comme type de la lipomatose cervicale de Bensaude et Launois avec lipomes à la nuque et au niveau de la région maxillaire.

Aux bras, à leur partie supérieure, lipomes à droite et à gauche. Aspect net des deux cuisses, en gigot. En diverses régions du corps, présence de petits lipomes.

La radiographie montre un élargissement de la selle turque.

L'origine arthritique et rhumatismale étant éliminée, il reste des troubles hypophysaires qui paraissent bien pouvoir être mis en cause dans ce cas.

OBSERVATION XX

Brunner

B... E..., 71 ans, terrassier, *lipomatose multiple et symétrique*, alcoolisme chronique, cirrhose graisseuse du foie. Pneumonie et pleurésie à 18 ans. Depuis 10 ans, apparition croissante de lipomes multiples. Le foie a augmenté de volume dans de fortes proportions. Des lipomes de la grosseur d'un poing aux deux cuisses, aux deux bras et avant-bras, aux épaules, au thorax, à l'abdomen, au cou et à la cuisse :

Urines : Urobiline : 6,4 mgr. % ;

Sang : B.W. négatif ; Bilirubine 0,52 mgr. % ; Xanthoprotéine : 28 ; Glycémie : 94 mgr. %.

Examen morphologique du sang : Macrocytose ; dans les monocytes on trouve des vacuoles et de grosses granulations (ceci est constant dans la cirrhose du foie — Naegeli).

Epreuve de la galactosurie : 1,16 gr. p. 1.000.

OBSERVATION XXI

Brunner

B... E..., 48 ans, manœuvre, *lipomatose multiple symétrique*, alcoolisme chronique, cirrhose graisseuse du foie. *Votrique*, alcoolique chronique, cirrhose graisseuse du foie. Volume du foie augmenté dans de fortes proportions, allant jusqu'à 4 travers de doigt sous le rebord costal. Aucune maladie importante.

Depuis 10 ans, apparition croissante de lipomes multiples. En 1933, extirpation de lipomes de la nuque, actuellement récidive légère.

Examen : Petits lipomes de la nuque, lipomes aux deux bras, de la grosseur d'un œuf, dans le dos, l'abdomen, des deux côtés et sur la ligne médiane.

Urines : Urobiline 11 mgr. %.

Sang : B.W. négatif ; Bilirubine : 1,6 mgr. % ; Xanthoprotéine : 27 ; Glycémie : 88 mgr. %.

Examen morphologique du sang : Pas de changement typique pour une cirrhose du foie.

Epreuve de la galactosurie : 1,5.

OBSERVATION XXII

Brunner

B... L..., 52 ans, voyageur, *lipomatose multiple symétrique*, alcoolisme chronique, cirrhose graisseuse du foie importante. Rougeole, aucune autre maladie. Hémorroïdes depuis 8 ans.

Depuis 4 ans, apparition lente de lipomes. Le foie débord le rebord costal de deux travers de doigt. Des lipomes de la grosseur d'un poing à la nuque ; de plus petits au cou, aux bras, aux aisselles, aux thorax (seins libres) en haut de l'abdomen et au scrotum.

Urines : Urobiline : 13 mgr. %.

Sang : B.W. négatif ; Bilirubine : 0,41 mgr. % ; Xantho-protéine : 25 ; Globuline : 35.

Examen morphologique du sang : macrocytose.

De fréquentes et grosses granulations et vacuoles dans les monocytes.

Epreuve de la galactosurie : 13,8.

OBSERVATION XXIII

Brunner

C... G..., 58 ans, maçon, *lipomatose multiple symétrique*, alcoolisme chronique, cirrhose du foie très avancée. Aucune maladie grave. Formation de lipomes au thorax et aux deux bras, toute récente. Le foie débord de 4 travers de doigt le rebord costal. Des lipomes (jusqu'à la grosseur d'un poing) sur la poitrine et l'abdomen ainsi qu'aux deux bras.

Urines : Urobiline 18 mgr. %.

Sang : B.W. négatif ; Bilirubine : 0,82 mgr. % ; Xantho-protéine : 22 ; Glycémie : 136 mgr. % ; Globuline: 81.

Examen morphologique du sang: Macrocytose prononcée ; des vacuoles et grosses granulations dans les monocytes.

Epreuve de la galactosurie : 1 gr.

CHAPITRE PREMIER

P A T H O G É N I E

Nous allons brièvement résumer les principales théories classiques de l' « Adénolipomatose ».

A) *Théorie ganglionnaire*

Launois et Bensaude considèrent cette affection comme ayant pour origine une maladie des glandes lymphatiques et donnent à l'appui de leur hypothèse de nombreux arguments :

1° Le siège de prédilection des tuméfactions au niveau où existent normalement de nombreux ganglions lymphatiques. Certaines tumeurs siègent dans des régions où on ne décrit pas habituellement de ganglions lymphatiques, mais ils n'existent pas moins.

2° L'infiltration graisseuse gagne la profondeur en suivant le trajet des vaisseaux lymphatiques.

3° L'existence, en certains points limités des tuméfactions, d'une sorte de capsule, semble indiquer qu'à ce niveau l'enveloppe des ganglions n'a pas encore subi de dégénérescence graisseuse.

4° L'aptitude que présentent parfois les tuméfactions à croître ou à décroître avec une étonnante rapidité, ne peut guère s'expliquer que par une connexion intime avec le système circulatoire.

5° Lorsque l'adénolipomatose est localisée aux sphères ganglionnaires habituelles : aine, aisselle, grande ressemblance avec l'adénolipomatocèle.

De nombreuses observations avec examens histologiques des tumeurs ont confirmé cette théorie :

Tischler cite Asknazi qui a fait un examen histologique de multiples lipomes du cou : celui-ci a révélé le développement de lipomes dans l'intérieur des ganglions lymphatiques.

Des faits analogues ont été rapportés par Dieulafoy et Hirschfeld.

Dujon, opérant une masse lipomateuse du cou, reconnaît que les différents groupes ganglionnaires du cou ont été des points d'appel pour le développement des tumeurs. Conception vérifiée par l'examen histologique.

Récemment P. Chevallier a montré que les coupes des noyaux adipeux ne permettaient pas de mettre en doute l'origine ganglionnaire de la maladie ; celle-ci se présentait comme une lipomatose adénophagique. Mais il semble que la description clinique de ce cas soit assez éloignée de la maladie de Launois et Bensaude véritable, ou qu'en tous les cas, il s'agisse là d'adénolipomatose *stricto sensu*, c'est-à-dire de dégénérescence graisseuse hypertrophique greffée sur des ganglions inflammatoires.

Labbé et Ferrand présentent un cas de lipomatose s'étant développée chez une jeune fille autour des ganglions cervicaux atteints de tuberculose.

Par contre, on a fait beaucoup d'objections à la théorie lymphogène. On n'a pas toujours trouvé de lésions ganglionnaires :

Massabuo a rencontré quelques ganglions lymphatiques dans la masse lipomateuse, mais uniquement dans les points où ils existent normalement. Ces ganglions ne présentaient aucune modification de leur structure, aucune figure histologique qui pouvait faire penser à un processus réel d'inflammation chronique.

M. G. Roussy tire d'une observation de Trenel et Fassou des arguments qui viennent infirmer la théorie lymphoïde :

Il est impossible, dit-il, que des ganglions puissent passer inaperçus au milieu d'une tumeur. Si l'on n'en trouve pas, c'est qu'il n'en existe pas.

Aussi beaucoup d'auteurs indiquent que le terme d'*adénolipomatose* n'est point justifié par des recherches cliniques et anatomiques concordantes et lui préfèrent celui de *lipomatose*.

B) *La théorie nerveuse*

La lipomatose est rattachée à un trouble trophique du système nerveux. Cette théorie s'appuie surtout sur la distribution symétrique des tumeurs et sur leur coexistence avec des affections du sys-

tème nerveux telles que le tabès (observations de Madelang, de Bouju), la paralysie générale (observations de Sargoula), la sciatique (observation de Bucquoy), la néurasthénie (observation de Tischler).

Il existe des observations d'adénolipomatose associée à un syndrome syringomyélique (Mollard et Chattot, Danlos et Sourdel).

Achard et Leblanc ; May, Faulong et Kipfer, ont signalé la coexistence d'adénolipomatose et de mal perforant plantaire.

Enfin les rapports entre l'adipose sous-cutanée et le système nerveux ont été admis par Mathieu, Millian, Sainton, Ferrand, etc.

Quant à la topographie des masses sous-cutanées, elle semble se régler, pour certains auteurs, sur celle des troncs nerveux. Pour Rathery et Binet les tumeurs paraissent se disposer suivant un type radiculaire (comme dans l'observation de A. Clerc et Thibaut).

La théorie nerveuse est, avec la théorie ganglionnaire, celle qui a eu le plus les faveurs des différents auteurs.

Mais elle a été également très critiquée. Lanois et Bensaude surtout l'ont combattue et ont donné des arguments de valeur : on n'a jamais constaté de troubles de la sensibilité, ni de diminution de la force musculaire. Azknazi a fait un examen histologique des tumeurs qui a montré des troncs nerveux normaux, traversant les lobules graisseux atrophies.

May, Faulong, Kipfer se demandent si les symptômes neurologiques constatés ne seraient pas la conséquence du développement de masses lipomateuses intrarachidiennes. Enfin, d'après Marsiaj, certains troubles nerveux dépendraient uniquement de l'intoxication éthylique.

Si bien qu'il ne nous semble pas que cette théorie mérite d'être retenue.

C) *Théorie familiale et héréditaire*

On trouve dans la littérature peu d'observations de lipomatose familiale et héréditaire.

Virchow publie en 1857 cas cas héréditaire (un père et ses deux filles) et admet cependant que la prédisposition est plutôt acquise.

Sa théorie a pour adversaire la théorie de Cohnheim pour qui les lipomes résultent d'une anomalie embryonnaire.

Michon et Rose publient une observation de lipomatose héréditaire. Marsiaj présente un cas, dans lequel une mère et ses deux fils sont atteints d'adénolipomatose et pense à une anomalie constitutionnelle.

Cependant les cas familiaux et héréditaires sont assez rares et les auteurs qui les publient recherchent le plus souvent une autre pathogénie.

D) *Théorie glandulaire*

Madelung le premier attribue le « Fetthals » à une atrophie complète du corps thyroïde. Mais celui-ci a été retrouvé normal lors de plusieurs opérations (observation de Dujon).

Grosh a imaginé la théorie des glandes cutanées et il explique son hypothèse par la fonction d'évacuation graisseuse des glandes sébacées et sudoripares, précisant que cette élimination est minime lorsque le territoire est pauvre en glandes : ainsi serait favorisée l'accumulation graisseuse.

D'autres auteurs attribuent le développement des adénolipomatoses à des troubles de glandes endocrines (Del-Aqua), à des troubles hypophysaires (Beaumel et Giraud), thyroïdiens (Zondeck et Loewy).

Nous signalerons enfin la *théorie nævique* des lipomatoses multiples de M. Gougerot qui ne croit pas à leur origine syphilitique.

CHAPITRE II

On voit donc que ni la théorie ganglionnaire, ni les théories nerveuse, héréditaire, familiale, glandulaire, ne sont susceptibles d'expliquer cette curieuse dystrophie de la doublure adipeuse de la peau.

Il était donc naturel que des recherches nouvelles interrogent de plus près le métabolisme des lipides et s'attachent à mettre en évidence la cause de sa perturbation. Ce sont les données fragmentaires de ces investigations que nous voulons consigner ici.

Cependant, nous voulons tout d'abord souligner l'importance de deux faits cliniques primordiaux : c'est le facteur étiologique éthylique et la lésion hépatique.

A) L'ÉTHYLISME

Il n'est pas inutile de rappeler tout d'abord le rôle essentiel joué par l'alcoolisme.

Chaque auteur, depuis les premières observations, en a signalé l'existence, mais il nous paraît que dans les travaux d'ensemble on n'a peut-être pas toujours assez insisté sur la constance presque absolue de cette étiologie. Il ne paraît guère douteux que la maladie de Launois et Bensaude est aussi alcoolique dans sa nature que la cirrhose de Laënnec elle-même.

Launois et Bensaude ont constaté que 30 % de leurs malades étaient alcooliques. Presque tous les malades des observations anglaises qu'ils ont relevées, l'étaient également.

Virchow insiste sur l'influence de l'alimentation grasse sur les tissus adipeux et particulièrement de celle de la bière et de l'alcool.

Dans presque toutes les observations que nous avons retrouvées, il s'agissait d'alcooliques. Nous avons bien lu quelques observations dans lesquelles l'éthylisme n'était pas étalé ; mais il n'était pas fait mention que l'intoxication par l'alcool était ab-

sente. Plus intéressantes à rapporter sont les séries de cas observés par le même auteur : ainsi, dans aucune des six observations de Brunner, l'éthylisme ne fait défaut.

Dans tous les cas, ces malades absorbaient pour la plupart des quantités extraordinaires d'alcool dont voici quelques exemples :

Deux malades de Marsiaj prenaient, l'un cinq à six litres de vin par jour et beaucoup d'eau-de-vie, l'autre six bouteilles de vin par jour.

Un malade de Lowenstein, cinq litres de vin par jour. Celui de Michon et Rose prenait régulièrement beaucoup de bière, des apéritifs secs, du rhum, notamment deux grogs régulièrement chaque jour, etc...

Nos malades sont également des alcooliques certains : l'un d'eux par exemple buvait trois litres de vin par jour et de nombreux apéritifs. Notre malade infirmier était un buveur connu dans tout l'hôpital.

Cette notion d'éthylisme à la base d'une dyslipéidose est intéressante à signaler parce que ce n'est pas le seul exemple pathologique du retentissement de l'éthylisme sur le métabolisme graisseux : citons par exemple son rôle bien connu dans certaines obésités diffuses. Il paraît possible que l'alcool n'agisse pas directement sur la nutrition du revêtement sous-cutané et il nous semble naturel de poser la question du rôle intermédiaire d'une lésion hépatique.

B) L'ATTEINTE HÉPATIQUE AU COURS DE LA MALADIE DE LAUNOIS ET BENSAUDE

Nos observations ont montré la fréquence de la participation du foie dans cette affection, qu'on se base sur les constatations cliniques ou sur les signes biologiques.

Dans nos observations l'hépatite cirrhogène est évidente.

Rappelons que dans l'observation I, L... André, auquel l'importance de sa lipomatose donnait un aspect comique et monstrueux de lutteur de foire, grand alcoolique, pilier de cabaret, était entré dans le service avec des troubles hépatiques importants. Il présentait un subictère intense et chronique, des varicosités des pommets. Son foie ne pouvait être perçu. Galactosurie 30,66 o/oo.

Dans l'observation II, notre infirmier, éthylique certain, avait des varicosités des pommets et du tremblement des extrémités. Son foie n'était pas perceptible ; les urines contenaient de l'urobiline. L'épreuve de la galactosurie donne une concentration de 27 gr. dans la première miction.

Dans notre observation III, C... André avait présenté une phase d'ascite cirrhotique isolée. Ce malade conserve un teint nettement subictérique, une légère circulation collatérale, une grosse rate, un foie dur débordant les fausses côtes de 4 travers de doigt. La galactosurie était de 54 gr. 51 pour 1.000.

Dans la IV^e observation, du livreur éthylique avéré, il n'a pu être fait d'examen des fonctions hépatiques.

Notons que, sauf dans la 1^{re} et la 3^e observations, la participation hépatique n'éclatait pas toujours d'une façon grossière.

Si on cherche à préciser les caractères de cette hépatite, on voit que lorsque les lipomes apparaissent, elle n'affecte jamais le type grave d'une cirrhose de Laennec. Dans la plupart des cas, il s'agit d'une lésion latente, qui doit être recherchée par le palper du foie et par les épreuves biologiques.

Il n'est donc pas étonnant que beaucoup d'auteurs, qui ont donné tous leurs soins à la description morphologique, aient passé un peu trop rapidement sur l'étude viscérale. Nous croyons que tout sujet adénolipomateux doit être soumis à une exploration fonctionnelle hépatique.

Nous avons cependant trouvé dans la littérature un certain nombre d'observations confirmatives. Il est particulièrement intéressant de noter que

presque tous les lipomateux de Bonnefous, Laurentier et Valdiguie, avaient des troubles hépato-rénaux. L'un d'eux, présentant le tableau clinique typique de la maladie de Launois et Bensaude, avait une cyrrhose de Laennec classique.

Lowenstein signale chez un adénolipomateux une cirrhose de Laennec probable.

Particulièrement intéressant de ce point de vue est le mémoire récent de W. Brunner. Cet auteur rapporte le détail de quatre observations de sujets atteints de lipomatose multiple symétrique. Nous avons vu plus haut qu'il s'agissait d'alcooliques. L'auteur trouve pour le cas N° 1 un foie fortement augmenté de volume ; bilirubine 0,52 mgr. ; pour le cas N° 2 un foie débordant de 4 travers de doigt le rebord costal et une forte urobilinurie ; pour le 3° cas, un gros foie et une forte urobilinurie. Le foie de l'observation N° 4 déborde de 4 travers de doigt les fausses côtes et les urines contiennent une grosse quantité d'urobiline.

L'auteur ajoute qu'il connaît deux autres cas de lipomatose multiple symétrique avec cirrhose du foie.

Néanmoins, ces alcooliques lipomateux, s'ils sont porteurs de cirrhoses, ont des lésions suffisamment bien compensées pour qu'elles ne menacent pas rapidement leur existence. Compatibles avec une longue survie, elles laissent le temps aux mas-

ses lipomateuses de s'accroître et d'entraîner des déformations considérables.

Si l'on veut bien se rappeler ici le rôle fondamental joué par le foie dans le métabolisme des graisses, il nous semble que, grâce à la lésion viscérale hépatique constatée, la lipomatose symétrique puisse être plus facilement rattachée à son étiologie éthylique.

C) DEGRÉ DE L'ALTÉRATION DU MÉTABOLISME DES GRAISSES

Il était intéressant de chercher à apprécier par une étude du sang à jeun et au cours des épreuves d'hyperlipidémie provoquée, le degré d'altération du métabolisme des graisses.

Consignons ici les résultats obtenus par MM. Laudat et A. Girard, qui ont bien voulu examiner le sang de nos malades.

1° *Dosage des lipides totaux du sérum des malades :*

a) *A jeun.* — Le sérum sanguin de L... (Obs. I) contenait 5 gr. 83 de lipides totaux (A. Girard).

Le sérum sanguin de R... (Obs. II) d'aspect clair contenait 5 gr. 87 0/00 de lipides totaux (D^r Laudat). Celui de C... (Obs. III), également clair, contenait 4 gr. 47 de lipides (D^r Laudat).

Nous avons trouvé enfin dans la 4^e observation concernant un cas d'adénolipomatose au début, 10 grammes 303 de lipides totaux, avant tout traitement.

b) *Epreuve d'hyperlipidémie provoquée :*

A la suite de l'absorption de cinquante grammes de beurre, la lipidémie s'est modifiée d'une manière très différente chez les deux sujets, chez qui nous avons pu pratiquer cette épreuve.

R... (Obs. III) a présenté une faible augmenta-

tion une heure et demie après le repas, mais au bout de 3 à 5 heures, l'élévation de la lipidémie était très notable, 30 % environ :

1 h. 1/2 après le repas : sérum opalescent, lipides 6 gr. 10.

3 h. après le repas : sérum fortement opalescent, lipides 7 gr. 66.

5 h. après le repas : sérum très opalescent, lipides 7 gr. 97.

Chez C... (Obs. III) les modifications de la lipidémie ont été pratiquement nulles, les différences constatées étant de l'ordre des erreurs expérimentales.

1 h. 1/2 après le repas : sérum clair, lipides 4 gr. 40.

3 h. après le repas : sérum clair, lipides 4 gr. 51.

5 h. après le repas : sérum clair, lipides 4 gr. 42.

2° Dosage de la Cholestérine

Le Dr Laudat a obtenu chez nos malades, respectivement les résultats suivants :

a) A jeun : 1 gr. 0/00, 2,10 0/00 et 1,40 0/00.

b) Après un repas de 50 gr. de beurre, la cholestérinémie a varié à peu près dans le même sens que la lipidémie.

Chez R... (Obs. II)

1 h. 1/2 après le repas 2 gr. 15

3 heures après le repas 2 gr. 28

5 heures après le repas 2 gr. 25

Chez C... (Obs. III)

1 h. 1/2 après le repas	1 gr. 40
3 heures après le repas	1 gr. 43
5 heures après le repas	1 gr. 38

Rappelons ici que beaucoup d'auteurs ont obtenu des résultats normaux dans le dosage de la cholestérine dans le sang.

Par contre Bonnefous, Laurentier et Valdiguie ont présenté dix observations d'hypercholestérimie chez les lipomateux. Ils ont souvent trouvé 4 gr. et même 5 gr. de cholestérine par litre de sérum.

Rapportons maintenant les résultats obtenus par Brunner dans une série de quatre cas, en nous bornant aux chiffres intéressant la cholestérine totale et les lipides totaux.

Chez un sujet normal : 110-150 mgr. % de cholestérine et 500 mgr. % de lipides totaux.

Chez un 1^{er} malade : 196 mgr. % de cholestérine et 625 mgr. % de lipides totaux.

Chez un 2^e malade : 162 mgr. % de cholestérine et 757 mgr. % de lipides totaux.

Dans deux autres cas, il a donné 5 gr. de cholestérine et 100 gr. d'huile d'olive aux malades et a obtenu les résultats suivants :

Chez le 3^e malade : à jeun :

176 mgr. % de cholestérine et 698 mgr. % de lipides totaux ;

4 h. après le repas :

170 mgr. % de cholestérine et 664 mgr. % de lipides totaux ;

8 h. après les repas :

162 mgr. % de cholestérine et 605 mgr. % de lipides totaux.

Chez le 4^e malade, à jeun :

171 mgr. % de cholestérine et 742 mgr. % de lipides totaux ;

4 h. après le repas :

160 mgr. % de cholestérine et 684 mgr. % de lipides totaux ;

8 h. après les repas :

154 mgr. % de cholestérine et 764 mgr. % de lipides totaux.

Si nous réunissons les cas de Brunner aux nôtres, on voit que 3 fois sur 4 l'épreuve d'hyperlipidémie provoquée a été négative. Ce résultat nous semble se rapprocher de ce qu'on observe au cours de la plupart des cirrhoses du foie.

On peut donc conclure que l'étude du métabolisme des lipides ne révèle aucun trait particulier chez les malades atteints d'adénolipomatose.

D) RECHERCHE DE L'ACTIVITÉ LIPASIQUE DU SÉRUM

L'idée d'étudier chez les adénolipomateux l'état des lipases sanguines, nous est venue du résultat thérapeutique apparent obtenu dans l'observation N° 4. Cette étude, d'autre part, pouvait fournir une sorte de lien entre l'altération du foie et le trouble du métabolisme des graisses.

Le taux de la lipase sérique est remarquablement constant chez les sujets normaux. Les recherches qui ont été faites au cours de divers états pathologiques, ont montré son abaissement chez les tuberculeux et dans les diverses formes de cachexie.

M. Fiessinger et Gajdos ont pratiqué le dosage de la lipase sérique dans 20 cas de cirrhose hépatique et ont observé 17 fois, soit dans 85 % des cas, un abaissement notable de la lipase sérique. Ils concluent que l'abaissement des lipases sérique semble évoluer avec le degré d'insuffisance hépatique. D'après ces auteurs, l'abaissement du pouvoir lipasique total constitue, au cours des cirrhoses graves, un phénomène qui prouve, plus qu'aucun autre symptôme, l'importance du retentissement du processus cirrhotique sur le métabolisme général.

M. le D^r Laudat a également bien voulu examiner, à ce sujet, le sérum de deux de nos malades.

L'étude du pouvoir lipasique du sérum ayant fait récemment l'objet d'un important mémoire de MM. Penau et Guilbert, il a préféré leur technique à celle que M. Fiessinger avait utilisée. Toutefois, il a dû examiner le sérum de quelques individus normaux, car MM. Penau et Guilbert n'ont pas étudié le sang humain.

Les valeurs ci-dessous obtenues :

12 cc. 1 ; 11 cc. 9 ; 12 cc. 2 du pouvoir lipasique confirment que celui-ci est constant chez l'homme sain examiné à jeun.

Chez nos malades, le pouvoir lipasique était de 12 cc. 1 ; 11 cc. 9 ; 12 cc. 2 du pouvoir lipasique par conséquent nettement augmenté. Remarquons que c'est précisément R... (Obs. II) chez qui déjà l'épreuve de l'hyperlipidémie était positive et la cholestérinémie marquée. Par contre, chez C... (Obs. III) les modifications de la lipidémie, de la cholestérinémie sont nulles et le pouvoir lipasique du sérum normal.

Les résultats sont donc contradictoires, ce qui pourrait nous faire dire que le trouble est peut-être moins humoral que tissulaire.

Cependant, nous ne nous dissimulons pas que ces recherches n'en sont encore qu'à leur début.

Peut-être des recherches ultérieures établiront-elles d'une façon plus précise la relation qui doit certainement exister entre l'alcoolisme, l'atteinte hépatique, le métabolisme des graisses, et l'adénolipomatose.

CONCLUSIONS

1° Les quatre observations que nous rapportons de maladies de Launois et Bensaude ont été recueillies dans le service de M. le Professeur P. Carnot.

2° Cette série de quatre cas met en évidence du point de vue étiologique l'importance considérable de l'intoxication alcoolique. En comparant ces données avec celles des cas rapportés dans la littérature médicale, on a l'impression d'un facteur occasionnel si constant que la maladie de Launois et Bensaude apparaît comme une affection alcoolique, au même titre que la cirrhose de Laennec.

3° La tare viscérale qui nous paraît le plus fréquemment associée est une lésion cirrhotique du foie. Mais cette altération glandulaire, tout au moins au moment où se constitue la maladie, est le plus souvent bien compensée.

4° Nous avons recherché l'existence des déséquilibres lipidiques tant dans le sérum à jeun qu'après l'épreuve d'hyperlipidémie provoquée ;

mais les résultats ont été comparables à ce qu'ils sont habituellement au cours des cirrhoses du foie.

5° Nous n'avons de même pu mettre en évidence un taux anormal des lipases sériques.

Vu : Le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu : Le Président,
CARNOT

Vu et permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,

ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- Launois* (P.-E.). et *Bensaude* (R.). — L'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale (P. Méd. Paris, 1898, I, p. 293-298).
- L'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale (N. Iconog. Salpêtrière, 1900, p. 41).
- L'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale (Soc. Méd. Hôp., 1901, p. 675).
- Labbé*. — Adénolipomatose cervicale d'origine tuberculeuse (P. Méd., 30-11.1901).
- Chevallier* (P.). — Le stade de début de l'adénolipomatose (Soc. Fr. d'Hématol. Séance du 5 Mai 1934 ; in : *Le Sang*, N° 6, 1934).
- Caron* (E.). — Contribution à l'étude de l'adénolipomatose à prédominance cervicale (Thèse Paris, 1907-1908, N° 431).
- Massabuau*. — Un cas d'adénolipomatose cervicale symétrique (Montpellier Médical, 1909, pp. 398-401).
- Michon* (Paul). — Adénolipomatose symétrique familiale (P. Méd., N° 32, 18 Avril 1936).
- Michon* et *Rose*. — Adénolipomatose symétrique familiale (Bull. Soc. Fr. de Derm. et Syphil. Réunion dermatologique Nancy, 42, 1005-1007, Juillet 1935).
- Murard*. — Lipomatose symétrique diffuse (Rev. de Chir., 1921, p. 58).
- Trenel* et *Fassou*. — Un cas d'adénolipomatose (Rev. Neurol., Paris, 1911-1912, XX, p. 601).
- Dujon*. — Un cas d'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale (Ann. Méd. Chir. du Centre, Tours, 1912, XII, p. 37-41).

- Lyon (I.-P.). — Adiposis and lipomatosis considered (Tr. Ass. Amer. Physicians, Philadelphia, 1909, p. 499).
- Masini (P.). — Un cas d'adénolipomatose symétrique généralisée (Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Marseille, N° 3, Mars 1933).
- May, Faulong, Kipfer. — Association d'adénolipomatose symétrique avec double mal perforant plantaire (Bull. Mém. S.M.H., Paris, 22 Mars 1937).
- Rathery et Binet. — Deux cas de lipomes symétriques (B. M.S. Hôp. Paris, 26 Juillet 1912).
- Baumel (J.) et Giraud (Mlle). — Un cas de lipomatose symétrique généralisée (Montpellier Médical, 23-1-1914).
- Collins (J.). — Adénolipomatose symétrique (N. York Med. Journ., 1907, p. 316).
— (Arch. Inst. Med. Chicago, 1919, p. 28-120).
- Marsiaj (N.). — Familial symmetrical lipomatosis (Rev. Sud-Amer. Med. Chir., p. 478, Mai 1931).
- Tischler (M.). — Über etiologie lipomatose (Th. Leipzig, 1906).
- Fleischer. — Berliner Klinische Wochenschrift, 1909, p. 1087.
- Goldstucker. — Th. Breslau, 1899.
- Impastato (A.). — Su di un raro caso di adenolipoma (Rev. San Siciliana, p. 191, 15 Gennera 1934).
- Del'Aqua. — Lipomes multiples symétriques (Bull. Soc. Méd. Bologna).
- Laurentier et Valdiguié. — Lipomatose et hypercholestérinémie (Ann. Derm. Syph., p. 296).
- Bonnaïous et Valdiguié. — Lipomatose et hypercholestérinémie (Ann. Derm. et Syph., 1924, p. 290).
— (Ass. Derm. Syph., 1915, p. 60).
- Achard et Clerc. — Le pouvoir lipasique du sérum sanguin (Ass. de Méd., Déc. 1933, p. 494).

Fiessinger, Albeaux-Fernet et Cajdos. — Les lipases du sérum
(Ann. de Méd., Juillet 1933, p. 101).

Fiessinger et Cajdos. — Les lipases sanguines au cours des
cirrhoses du foie (Rev. des Maladies du foie, 1934, p.
317).

Penau et Guilbert. — Détermination de l'activité en lipase et
en estérase (Journ. de Pharm. et de Chim., 16-1.-1936,
p. 57).

Brunner (W.). — Beitrag zur Pathogenese Lipomatose
(Deutsche Zeit. f. Chir. 1934-35, p. 335).

